

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1968

THÈSE

N°

444

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Elisabeth, Marie DURET née TAUDIERE

le 22 novembre 1934 à Paris (15e)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A PROPOS D'UN CAS

DE DYSTROPHIE PULMONAIRE PROGRESSIVE.

Président : Monsieur A. CORNET, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1968

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Elisabeth, Marie DURET née TAUDIERE

le 22 novembre 1934 à Paris (15e)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A PROPOS D'UN CAS

DE DYSTROPHIE PULMONAIRE PROGRESSIVE.

Président : Monsieur A. CORNET, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLÉ (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRIGAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	{ DEJOURS (P.) SCHERRER (J.)
	{ KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.)
Physique médicale	{ ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
Cliniques chirurgicales	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque
	Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
— — — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	THIEFFRY (S.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	BROUET (G.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	SÈZE (S. de)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	ROUX (M.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	LEMAIRE (A.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	JUDET (R.)
— — — (Necker)	ABOULKER (P.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	COUVELAIRE (R.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	LAPLANE (R.)
— — — (Lariboisière)	DOMART (A.)
— — — (Pitié)	BOUVRAIN (Y.)
— — — (Rothschild)	RAMBERT (P.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHTER (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phthisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (B.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOV (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère.

A la mémoire de mon Père.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549932_0028

A mon Mari.

A mes Enfants : Véronique,
Pierre,
Laurent.

A mon Beau-Frère le Docteur Marc DURET.

Qui a bien voulu me confier ce travail et m'aider
de ses conseils.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de mon
affectueuse gratitude.

A mon Président de Thèse le Professeur A. CORNET.

Qui fut aussi mon premier Maître d'Externat
en Médecine.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de
ma reconnaissance.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur M. FEVRE.

Monsieur le Professeur L. Justin-Bezançon.

Monsieur le Professeur A. CORNET.

Monsieur le Docteur M. MOULONGUET.

Monsieur le Docteur P. GRENET.

Monsieur le Docteur R.A. SCHNOB.

Qu'ils veuillent bien accepter le témoignage
de notre respectueuse gratitude pour leur
enseignement.

P L A N

- I - Nous commencerons notre travail par une revue historique de la question en essayant de dégager ce que chaque auteur a apporté à la connaissance de la maladie et les limites dans lesquelles il l'enferme.
- II - Nous exposerons l'observation personnelle qu'il nous a été donné de recueillir.
- III - Ensuite nous étudierons : le cadre nosologique de la maladie.
- IV - Son aspect clinique.
- V - Son aspect radiologique.
- VI - Son profil respiratoire.
- VII - Son évolution.
En voyant chaque fois les rapports entre les cas de la littérature et celui de notre malade.
- VIII - Nous envisagerons ensuite les diagnostics différentiels.
- IX - Enfin nous tenterons de faire une synthèse des diverses théories pathogéniques.
- X - Et nous verrons la conduite thérapeutique à tenir.

I N T R O D U C T I O N

Dans le chapitre encore confus des dystrophies pulmonaires raréfiantes, le syndrome du Poumon évanescent occupe une place spéciale, moins par sa rareté pourtant grande, que par ses caractères étiologiques, radio-cliniques et évolutifs singuliers.

Trois éléments principaux définissent ce syndrome :

1 - L'absence de tout signe décelable d'affection respiratoire antécédente ou concomitante capable d'expliquer son développement, qui apparaît ainsi comme primitif ou essentiel.

2 - La constatation radiologique d'une hyper-clarté pulmonaire unilatérale ou plus souvent bilatérale, limitée à un lobe ou étendue à tout un poumon et dans tous les cas remarquables par l'imprécision de ses contours et par la raréfaction extrême, voire la disparition complète de la trame pulmonaire normale dans les territoires atteints.

3 - La tendance évolutive et extensive, parfois rapide, de ce processus destructeur, avec le pronostic sévère qui s'attache à son profond retentissement sur la fonction respiratoire.

La réunion de ces trois critères justifie bien la dénomination de dystrophie pulmonaire progressive qui tend à supplanter aujourd'hui les appellations antérieures de "Vanishing lung" ou de "Poumon évanescent".

Ainsi comprise, la dystrophie pulmonaire progressive se distingue nettement de l'emphysème diffus banal, de la maladie polykystique du poumon et de certains syndromes d'hyper-clarté unilatérale stable tels que le syndrome de MacLeod.

Plus difficile est d'apprécier ses liens éventuels avec l'emphysème bulleux ainsi qu'on le verra dans la suite de ce travail.

Enfin, par son apparition primitive, elle s'oppose à certains tableaux radiologiques voisins qu'on découvre parfois à un stade avancé de l'évolution d'une sarcoïdose, d'une tuberculose, d'une réticulose, d'une fibrose pulmonaire, toutes affections où la précession ou l'association d'opacités parenchymateuses est la règle.

L'observation personnelle rapportée ici illustre, d'une façon quasi schématique les données désormais classiques bien mises en évidence par les auteurs qui se sont attachés à l'étude de cette curieuse entité. La longue durée de la période d'observation de notre malade n'est pas le trait le moins intéressant de son histoire ; elle a permis de suivre, pas à pas, la marche des lésions et souligne à l'évidence leur caractère inexorable dans l'état actuel de nos connaissances.

H I S T O R I Q U E

L'observation princeps est celle de Burke (9) en 1937 son malade était un homme de 28 ans trouvé porteur d'une hyperclarté pulmonaire bilatérale apparemment primitive, évoluant vers la mort par insuffisance respiratoire en six ans.

Sur l'image radiologique on ne voyait pas du tout la trame pulmonaire, il n'y avait pas de limites nettes à l'hyper-clarté. L'évolution lésionnelle a été apico-caudale et au moment de la mort l'hyper-clarté atteignait la 5e côte à droite et la 8e à gauche.

A l'autopsie à droite on trouva une grosse bulle, plus de petites bulles emphysémateuses et des vésicules vers le bord inférieur.

A gauche une bulle géante occupait la presque totalité de l'hémithorax.

La dissection des bronches montrait à droite un rétrécissement et une occlusion des bronches du lobe supérieur sans cause apparente. Il y avait un carcinome de la bronche souche gauche apparu sur les clichés un an avant la mort.

Burke proposa alors le terme très évocateur de "Vanishing lung" pour désigner ce syndrome.

Après Burke, beaucoup d'auteurs se sont intéressés à cette forme particulière d'emphysème évolutif. Parmi eux :

Allison (1) en 1942 sous la dénomination "d'emphysème bulleux bilatéral étendu" rapporte un cas de ~~déshabitation~~ pulmonaire avec aspect en toile d'araignée à la radiographie sans bulle visible ; il n'y a pas eu d'autopsie.

En 1944 Pruvost (21) rapporte un cas d'emphysème bulleux bilatéral d'évolution apico-caudale entraînant la mort en quelques mois chez un homme de 43 ans.

En 1946 Price et Teplick (20) rapportent 8 cas d'hyper-clarté pulmonaire bilatérale d'évolution apico-caudale.

En 1947 Amberson et Spaire (2) avancent une théorie mécanique de la formation et de l'évolution des bulles qui seraient liées pour eux à un mécanisme valvulaire au niveau des bronchioles.

En 1947 F. Bezançon et J. Delarue (4) font une étude très approfondie de la formation des bulles emphysémateuses.

La lésion fondamentale, décrite par eux est l'atrophie de la paroi alvéolaire qu'ils désignent sous le terme de pneumonie réticulée atrophique. C'est la rupture des cloisons inter-alvéolaire, soit par nécrose inflammatoire de la paroi alvéolaire, soit par élargissement des communications normales, qui, pour eux, détermine la formation des cavités alvéolaires.

En 1951 De Martini et Balestra(15) décrivent un syndrome d'atrophie pulmonaire idiopathique, mais un seul de leur cas est bilatéral et évolutif, les autres sont unilatéraux et non évolutifs.

En 1954 Mac Leod (3) ; isole le syndrome du poumon hyperclair unilatéral qui est associé à une hypo-vascularisation du territoire hyper-clair et est parfaitement toléré, très peu évolutif.

En 1955 Carasso (10) décrit une forme bilatérale d'évanouissement de la trame pulmonaire, mais, c'est le seul cas de la littérature où l'évolution se fait de bas en haut.

En 1955 Crenshaw (11) étudie l'emphysème et le considère comme une maladie dégénérative d'origine vasculaire.

En 1956 à propos de 5 cas Heilmeyer et Schmid proposent le nom de dystrophie pulmonaire progressive. Ils considèrent celle-ci comme une maladie dégénérative secondaire à des anomalies acquises du système artériel pulmonaire ou du système bronchique. Le trouble vasculaire serait primitif l'abus du tabac semblant jouer un rôle aggravant.

Dans leur cas 4 se rapprochent du Vanishing lung, 1 se rapproche du syndrome décrit par Mac Leod.

Pour eux il y a une différence de nature entre le poumon évanescent et le poumon bulleux, le premier aurait une pathogénie vasculaire, le second une pathogénie bronchiolaire.

En 1958 Simonin (23) rapporte 1 cas de dystrophie pulmonaire progressive chez un homme de 45 ans ayant une image de raréfaction parenchymateuse surtout nette à droite, sans limites précises, sans bulle visible, sans modification de la dynamique pulmonaire mais avec augmentation du V.R. et perturbation des échanges gazeux : $\nearrow$ PA CO₂ et $\searrow$ SAO₂.

A l'examen histologique il existait de multiples bulles à droite et quelques bulles à gauche avec des lésions artérielles très importantes consistant en un épaissement de l'endartère.

Il souligne la rareté du syndrome : 1 cas sur 3.000 emphyèmes étudiés

En 1959 Boye (4 bis) rapporte 4 cas d'emphyèmes bulleux bilatéraux dont, deux sembleraient bien correspondre au syndrome décrit par Burke.

En 1960 Kröke (19) rattache la thrombose d'une ramification principale de l'artère pulmonaire à la dystrophie pulmonaire progressive.

En 1960 Stone (24) étudie les rapports de l'emphyème bulleux progressif avec les bulles pulmonaires apicales.

En 1961 Weinreich et Wolfart (25) étudient le bronchogramme dans le D.P.P. Le produit de contraste ne pénètre pas dans la zone malade. Les bronches, bien remplies au départ se rétrécissent avant d'atteindre la zone hyperclaire. Dans la zone saine les bronches sont souvent repoussées en faisceau.

En 1961 Galy (16) rapporte un cas de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive chez un homme de 44 ans tabagique, il rapproche ce cas de celui de Burke et se rapproche, en ce qui concerne la pathogénie, de la théorie de Cronshaw, faisant jouer un rôle primordial à l'atteinte vasculaire en s'appuyant, pour cette affirmation, sur les aspects angiographiques de la littérature où la vascularisation est absente des territoires atteints.

En 1961 Knolle (18) rapporte 4 cas où les pièces anatomiques présentaient essentiellement des modifications sténosantes des bronches. Le réseau vasculaire était raréfié mais les vaisseaux d'aspect normal.

Pour lui la dystrophie pulmonaire progressive n'est qu'une forme particulière, où un stade particulier de l'emphyème pulmonaire obstructif chronique ; les modifications primaires siégeant dans l'arbre bronchique.

En 1963 Brocard et Gallouedec (5 bis) étudient les formations bulleuses apicales apparemment primitives, ils soulignent leur relative fréquence mais la rareté de leur évolutivité.

En 1962 Daddi (12) rapporte 16 observations de dystrophie pulmonaire progressive qu'il ne sépare pas du syndrome de MacLeod.

En 1964 il recherche les différences existant entre la D.P.P. et l'emphyseme bulleux. Il étudie les pièces d'exérèse d'une D.P.P. et d'un emphyseme bulleux et établit un tableau des différences constatées, il discute la pathogénie de la maladie et pense qu'il y aurait des facteurs tissulaires prédisposants et des facteurs mécaniques aggravants.

En 1964 et 1965 Brun (7) publie 9 cas de D.P.P. et propose la classification en :

- dystrophie bulleuse :
 - à topographie d'emblée disséminée
 - ou à début localisé
- dystrophie bulleuse greffée sur terrain emphysemateux,
- syndrome radiologique d'évanouissement pulmonaire.

Il pencherait plutôt, en ce qui est de la pathogénèse, pour l'association des bronchosténoses et de troubles trophiques.

En 1964 Dejourné (14), élève du Galy, dans sa thèse isole à partir de 7 cas dont 2 déjà publiés par Galy, St.-Pierre et Mestrallet une forme de dystrophie bulleuse progressive apparemment idiopathique. Il fait une étude intéressante des résultats opératoires de lobectomies et de résections de bulles ; et dans sa discussion étiopathogénique admet une vasculopathie probable des artères bronchiques.

En 1965 Brocard et Gallouedec (6) font une revue générale très complète de la maladie, et publient 20 cas personnels.

Ils définissent la maladie par trois critères :

- primitif
- radiologique
- évolutif.

En 1967 Brun (8) rapporte une très intéressante observation avec étude anatomo-pathologique chez un homme mort 6 ans après la découverte par examen systématique d'une dystrophie bulleuse apparemment primitive.

Brun a été frappé dans son étude anatomique par l'importance de la destruction parenchymateuse et par le collapsus qui frappait toutes les bronches de 4e et 5e ordre sans cause visible ; les artères, par contre étaient normales.

Par ailleurs, il trouve chez son malade une discrète atteinte pancréatique alors que le test à la sueur était normal.

En 1967 Gaziorowska, Aug., Schrigen, Jimenez et Sadoul (22) publient une étude de la D.P.P. à propos de quinze cas ; ils signalent, fait qu'ils sont les seuls à retrouver, une amélioration des tests respiratoires par l'aleudrine chez quatorze de leurs quinze malades. Ils ont d'autre part réussi à pratiquer des études du temps de mixique à l'hélium et des scintigraphies pulmonaires.

O B S E R V A T I O N

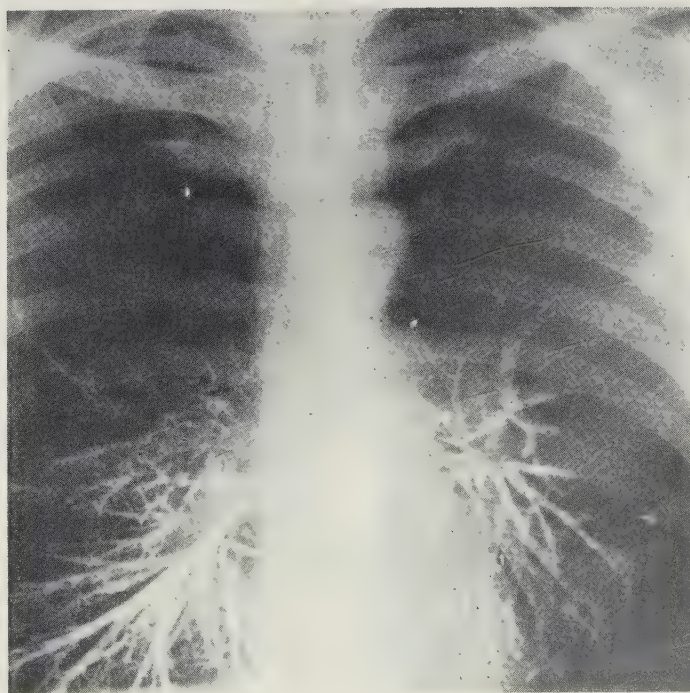
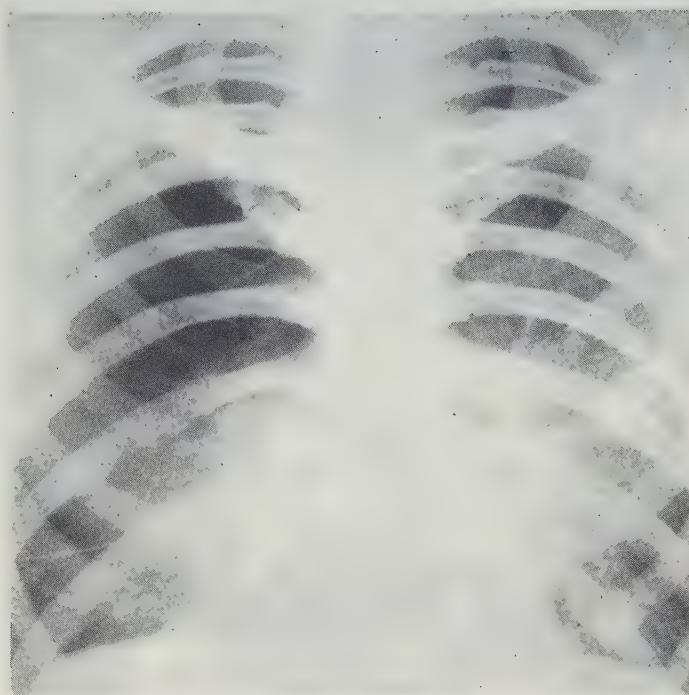
L'histoire pathologique de Monsieur C., agent de la S.N.C.F., débute à l'âge de 45 ans par la découverte radiologique d'une hyperclarté importante du poumon droit et d'une hyperclarté plus discrète du sommet du poumon gauche, au décours d'une bronchite traînante survenue dans les dernières semaines de 1958.

Monsieur C. a toujours joui auparavant d'une santé robuste. Il ne signale aucun antécédent personnel de broncho-pneumopathie de l'enfance, aucun antécédent familial d'ordre respiratoire. Il a effectué, sans incident, son service militaire ; et, à son retour à la vie civile, il a été employé d'abord comme manoeuvre dans une fonderie, mais il n'y a pas participé aux travaux des hauts fourneaux, ni de sablage. A l'âge de 23 ans il est entré à la S.N.C.F., en qualité d'agent de gare, et il a toujours continué depuis lors d'exercer les mêmes fonctions, sauf entre 1941 et 1945 où il a été prisonnier de guerre en Allemagne, échappant durant cette période à toute maladie notable comme il est de règle pour les agents de la S.N.C.F. Monsieur C. a été soumis périodiquement, environ tous les deux ans, à un examen radioscopique systématique du thorax. Ses résultats de ces radioscopies ont été chaque fois juges normaux jusqu'en 1958.

L'interrogatoire permet néanmoins de retrouver l'existence, à partir de 1953, d'incidents bronchitiques saisonniers, volontiers attribués au climat rude des Ardennes et à l'usage excessif du tabac. Monsieur C. est, en effet, un gros fumeur depuis l'âge de 16 ans $\frac{1}{2}$ (20 cigarettes au minimum par jour).

Ces épisodes se sont répétés en 1955 et surtout à partir de 1956 laissant dans leur intervalle un peu de toux et d'expectoration et surtout une dyspnée d'effort légère, mais insensiblement croissante.

I - Mr. C... Jules
2.12.58
Cliché initial



II - Mr C... Jules
24. 2. 59
Lipiodol

C'est seulement en décembre 1958 que, pour la première fois, à l'occasion d'une poussée bronchitique plus importante que les autres, l'attention est attirée par une image pulmonaire franchement pathologique.

Les clichés de face et de profil montrent que les 2/3 supérieurs du poumon droit sont le siège d'une hyperclarté diffuse, sans limites précises. La trame pulmonaire est devenue invisible dans toute cette zone, à l'exception de quelques tractus péri-hilaires et d'une fine bandelette opaque transversale reliant le hile à la paroi axillaire. A la partie inférieure de la zone claire, il existe une autre ligne arciforme à concavité supérieure. La partie sous jacente du poumon droit paraît légèrement tassée.

Le champ pulmonaire gauche n'est pas, non plus, tout-à-fait indemne, le sommet est également d'une transparence excessive, comme déshabité, sans que l'on puisse délimiter vers le bas l'étendue exacte du processus.

Les deux coupoles diaphragmatiques sont un peu aplaties. Le médiastin est un peu refoulé vers la gauche, comme l'atteste la visibilité anormale du bord droit du rachis.

Monsieur C. est alors hospitalisé à Paris, dans le service du Dr. Duret (Hôpital N.D. du Bon Secours), en vue d'un examen complet. Il y séjournera du 23 février au 12 mars 1959.

L'examen somatique du malade est alors pratiquement négatif. Il s'agit d'un sujet longiligne, maigre, mais bien musclé et d'aspect robuste.

On n'observe au repos ni dyspnée, ni ébauche de cyanose. Il n'y a pas d'hippocratisme digital.

L'expectoration séro-muqueuse ne dépasse pas 10 à 20 ml. par jour. La température est normale.

L'auscultation pulmonaire révèle une diminution légère du murmure vésiculaire dans l'ensemble des deux champs, mais pas de bruits adventices. Le coeur est normal, régulier. La tension artérielle à 14-9 au Vaquez. Un électrocardiogramme de contrôle est normal.

L'hémogramme ne montre ni polyglobulie, ni hyperleucocytose. La recherche de bacilles de Koch dans l'expectoration est négative à de multiples examens.

Les tomographies confirment la déshabitation des 2/3 supérieurs du poumon droit et de l'apex gauche. A droite, la limite inférieure de la zone pathologique est ébauchée par une mince ligne convexe vers le haut.

Au sommet gauche, la plage d'hyperclarté se confond insensiblement avec le parenchyme sous-jacent d'aspect normal.

La bronchographie lipiodolée montre que le produit de contraste ne pénètre pas dans les zones d'hyperclarté. Les bronches des lobes inférieurs sont d'aspect normal et de calibre régulier.

La bronchoscopie permet de vérifier l'intégrité du calibre et de la muqueuse de l'arbre bronchique ; il n'existe ni compression extrinsèque, ni sténose.

Enfin une exploration fonctionnelle est pratiquée le 6 mars 1958 (Dr. Milochevitch. Clinique Médicale de l'Hôtel Dieu. Prof. Bariéty). Elle donne les résultats suivants :

La C.V. est diminuée 3 l. 950 (N. 4 l. 750)

Le V.E.M.S. est très bas 1 l. 980 (N. 3 l. 800)

Le $\frac{V.E.M.S.}{C.V.}$ est à 0,50.

La bronchspirométrie séparée montre :

	Poumon D.	Poumon G.
C.V.	1 l. 710	2 l. 250
% de C.V.	43 %	57 %
V.E.M.S.	0 l. 690	1 l. 110
% de V.E.M.S.	38,5 %	61,5 %
$\frac{V.E.M.S.}{C.V.}$	0,40	0,49

C.V.D. + C.V.G. = 3 l. 960, soit 100 % de C.V. globale

V.E.M.S. D. + V.E.M.S. G. = 1 l. 800 soit 92 % de V.E.M.S. globale.

Au repos	Poumon D.	Poumon G.
Volume courant	01.540 (N 01400-01600)	0 1. 600
Fréquence	2 l. (N. 12-18)	21
Ventilation minute	10 1 400 (N6 à 8 l.)	15 1. 200
Consommation O ₂	200 cc. (N220 à 280 cc.)	290 cc.
% en O ₂	41 %	59 %
Equivalent respir.	57	46

Déficit des C.V. par rapport aux valeurs théoriques

	Total des 2 poumons	Poumon D.	Poumon G.
Théorique	4 l. 750	2 l. 610	2 l. 150
Malade	3 l. 960	1 l. 710	2 l. 250
Déficit en l.	- 0 l. 790	- 0 l. 900	+ 0 l. 100
Déficit %	- 17 %	- 34,5 %	+ 4,5 %
Répartition du déficit partiel sur l'ensemble des 2 poumons.		- 19 %	+ 2 %

γ Déficit des V.E.M.S. par rapport aux valeurs théoriques

	Total des 2 poumons	Poumon D.	Poumon G.
Théorique	3 l. 800	2 l. 100	1 l. 700
Malade	1 l. 980	0 l. 760	1 l. 220
Déficit ml.	1 l. 820	1 l. 340	0 l. 480
Déficit %	48 %	64 %	28 %
Répartition du déficit partiel sur l'ensemble des 2 poumons		35,5 %	12,5 %

Conclusion : Le côté gauche assure 60 % de la fonction.

Au terme de cette hospitalisation, devant la très nette prédominance des lésions un lobe supérieur droit et leur retentissement probable sur la dynamique respiratoire du parenchyme sous-jacent, et compte également tenu de la conservation d'une bonne valeur du poumon gauche une exérèse lobaire supérieure droite est décidée. Elle est pratiquée par le Dr. Daumet le 13 avril 1959 compte-rendu opératoire.

Lobectomie supérieure droite.

Thoracotomie dans le 5e espace - plèvre totalement libre.

Le lobe supérieur est représenté pratiquement par une énorme bulle et quelques îlots d'alvéoles normales dans le segment ventral.

L'ablation du lobe ne présente aucune difficulté.

A signaler cependant la présence d'un ganglion crétacé au bord inférieur de la bronche.

Les deux lobes restants sont loin d'être indemnes surtout l'inférieur dont les bords sont ourlés de petites vésicules et dont le segment apical est le siège d'un emphysème diffus. Par contre le lobe moyen est plus voisin de la normale bien qu'un peu distendu.

L'examen histologique de la pièce fut pratiqué par le Professeur Agrégé J. PAILLAS le 24 avril 1959.

Examen macroscopique

Grosses bronches normales. Présence à la surface du poumon de multiples bulles, la plupart de ces bulles communiquent entre elles puisque l'expression réalisée sur certaines entraîne le gonflement des bulles voisines. Une seule de ces bulles semble exclue.

A la coupe le poumon est collabé ; les bulles ont l'apparence de lésions emphysémateuses.

Examen histologique

L'examen histologique montre des lésions bulleuses d'emphysème typique ; leur paroi est faite de tissu fibreux. Dans ce tissu existent des vaisseaux généralement peu nombreux. En surface on trouve un revêtement de type épithélial cubique parfaitement régulier.

Le parenchyme pulmonaire situé au pied des bulles est atelectasié.

Dans l'ensemble les vaisseaux sont congestionnés. Les bronches sont normales.

Les suites opératoires sont troublées par l'apparition d'un épanchement pleural fébrile, mais aseptique, du côté opéré, puis tout rentre dans l'ordre et le malade regagne son domicile dans les Ardennes en mai 1959 pour y poursuivre sa convalescence.

Il est revu le 16 septembre 1959. La dyspnée a diminué depuis l'intervention, la toux est minime, l'expectoration presque nulle.

La radiographie montre des séquelles pleurales de la base et du sommet droit, la partie restante du poumon a opéré une réexpansion satisfaisante, mais la trame apparaît ténue particulièrement dans la moitié externe du champ.

L'aspect du poumon gauche n'est pas modifié.

Pendant les 5 années suivantes, de 1960 à 1965, le sujet se maintient dans de bonnes conditions. L'intervention a réduit nettement la dyspnée et la fréquence des réactions bronchiques hivernales. Les radiographies périodiques de contrôle montrent un amincissement progressif des séquelles pleurales droites. Les images parenchymateuses restent inchangées. Le travail, repris en avril 1960, est poursuivi sans difficultés pendant toute cette période.

A partir de 1965, en revanche, les bronchites deviennent de nouveau plus fréquentes et la dyspnée s'aggrave sur un fond dyspnéique permanent viennent se greffer des recrudescences pénibles à l'effort, puis des crises paroxystiques nocturnes à l'occasion des quintes de toux. L'expectoration reste modérée, faite d'une vingtaine de crachats muqueux par 24 heures.

Les radiographies successives pratiquées depuis juillet 1965 confirment la reprise évolutive du processus dystrophique. De nouveau, le poumon droit devient anormalement clair, avec raréfaction extrême des arborisations, et surtout, du côté gauche, la deshabitation pulmonaire progresse de façon importante vers le bas jusqu'à occuper toute la moitié supérieure du poumon. Le hile gauche paraît un peu abaissé, le médiastin n'est pas dévié.

Une nouvelle exploration fonctionnelle est faite le 27 juin 1966.

Exploration fonctionnelle (27.6.66)

Volume courant 0 l. 540

fréquence minute 18

débit minute 9 l. 720

consommation d'O₂ 0 l. 340

Equivalent respiratoire 28.

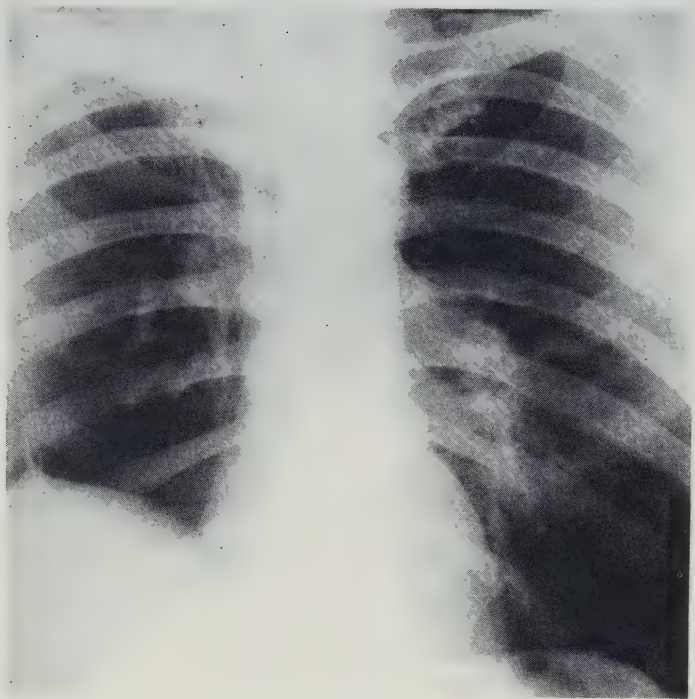
		Après aleudrine
C.V.	3 l. 480	3 l. 660
Vol. de réserve inspir.	1 l. 350	
Vol. courant	0 l. 540	
Vol. de réserve expiratoire	1 l. 590	
C.V. trouvée		
C.V. théorique	91 %	93 %
Test de Tiffeneau		
V.E.M.S.	1 l. 050	1 l. 260
$\frac{V.E.M.S.}{C.V.} \times 100$	31 %	35 %
Dose liminaire d'acétylcholine 200 y.		

Un essai de traitement par les corticoïdes, associés par prudence à un traitement anti-tuberculeux, malgré l'absence dûment vérifiée de tout foyer tuberculeux est alors entrepris. Il ne procure aucun bénéfice, comme le vérifie d'autre part une nouvelle exploration respiratoire dont les résultats sont superposables aux précédents.

L'examen des gaz du sang pratiqué le 27 juin 66 donne les résultats suivants

Sang artériel	Valeurs normales	Valeurs observées
Hb O ₂	≥ 95 %	92 %
PCO ₂	40 mm.	37,5 mm.
CO ₂ total plasmatique	50 - 60 vol. % 24 - 25 meq.	25,2 meq.
PH	7,40	7,42
Hématocrite	40 - 50 %	49 %
PO ₂	90 - 100 mm.	81,5 mm.

III - Mr. C... Jules
16.9.59
Après intervention



IV - Mr C... Jules
29.11.67

Le malade est revu en novembre 1967. Son état demeure stationnaire.

Le fait dominant reste la dyspnée permanente, exacerbée au moindre effort. Il n'existe toujours ni cyanose, ni hippocratisme digital, ni signe clinique ni électrique de retentissement cardiaque.

Sur la dernière radiographie en date du 29 novembre 1967 l'hyperclarté du poumon droit persiste sans nouvelle modification ; à gauche, l'évanescence pulmonaire s'est encore accentuée dans la partie supérieure du champ.

A signaler que, postérieurement à l'intervention chirurgicale de 1959, s'est développée une maladie de Dupuytren bilatérale, qui entraîne aujourd'hui une gêne fonctionnelle importante.

Au total :

Découverte en 1958 au décours d'une bronchite subaiguë d'une hyperclarté pulmonaire occupant les 2/3 supérieurs du poumon droit et la partie interne du sommet gauche, chez un homme de 45 ans qui a fait dans les cinq années précédentes plusieurs épisodes bronchitiques d'allure banale, et chez lequel est apparue insidieusement une dyspnée d'effort. Avant l'âge de 40 ans cet homme était parfaitement bien portant sans aucun antécédent pulmonaire. Ses radioscopies systématiques du thorax faites régulièrement tous les deux ans n'avaient jamais révélé aucune anomalie.

Les examens fonctionnels montrent l'existence d'un syndrome obstructif avec forte diminution des débits maximaux et du test de Tiffeneau.

Il n'y a pas de tuberculose évolutive, ni même de stigmates d'une atteinte tuberculeuse ancienne.

L'image radiologique est très remarquable par son aspect de déshabitation totale avec disparition de la trame sans limites nettes.

Une lobectomie semble avoir amélioré pour un temps le malade et a permis de pratiquer une étude histologique de la pièce.

Les lésions sont des lésions d'emphysème typique avec multiples bulles à paroi fibreuse. Les vaisseaux sont rares et congestionnés, les bronches normales.

Après l'intervention, le processus dystrophique semble évoluer peu pendant 5 ans et la réexpansion pulmonaire ayant été bonne il y a eu une nette amélioration clinique.

Puis les lésions se sont aggravées de nouveau avec une raréfaction très importante de la trame sans limite nette, lésions évoluant de haut en bas, de façon bilatérale.

CADRE NOSOLOGIQUE

Le cadre nosologique de la dystrophie pulmonaire progressive est difficile à fixer, en effet, ainsi que nous l'avons vu dans l'historique, les divers auteurs ont souvent des opinions différentes sur la maladie.

Si tous les auteurs s'accordent pour admettre qu'elle n'est induite par aucun processus cliniquement ou radiologiquement décelable tel que pneumoconiose, sarcoïdose ou tuberculose, Daddi (12), par exemple ne la sépare pas du syndrome de MacLeod pourtant non évolutif.

Ce sont surtout les rapports de la D.P.P. avec l'emphysème qui prêtent à discussion.

Pour Brocard et Gallouedec (5) la dystrophie serait essentiellement différente de l'emphysème "Dans certains cas, un emphysème existant, une dystrophie se constitue sans que l'on puisse dire si elle est secondaire ou si elle était d'emblée associée à l'emphysème".

En vérité dans l'état actuel des connaissances, il semble difficile d'affirmer que la dystrophie n'est pas comme le pense Knolle (18) qu'une forme particulière ou un stade particulier de l'emphysème".

Brun (7) distingue dans le cadre de la dystrophie pulmonaire progressive et destructrice

- les cas de dystrophie bulleuse
 - apparemment primitive
 - ou greffée sur un terrain emphysémateux,
- et les syndromes d'évanouissement pulmonaire.

Pour cet auteur la dystrophie ne diffère de l'emphysème que par son évolutivité provoquant "une véritable dilacération du tissu pulmonaire, avec ou sans

formations bulleuses, progressant sans cesse et détruisant irrémédiablement le tissu.

Cette opinion semble concorder avec les observations anatomiques qui jusqu'à présent ne se distinguent de l'emphysème bulleux que par le degré de la destruction.

oOo

ETUDE CLINIQUE

L'âge de la découverte est très variable, entre 16 et 70 ans, le plus souvent aux alentours de 40 ans. Plus elle survient tôt, plus elle est sévère entraînant la mort en quelques années.

Elle frappe essentiellement les hommes, les cas de femmes atteintes sont exceptionnels, l'évolution est alors gravissime.

Il n'y a pas semble-t-il de race prédisposée.

Par contre Touraine a relaté des cas familiaux (4 cas). Il n'y a pas, le plus souvent d'antécédents pulmonaires de l'enfance.

La plupart des auteurs soulignent la fréquence du tabagisme, son action a été étudiée par Creushaw, Heilmeyer et Schmiel qui pensent que le tabac prédisposerait à l'atteinte vasculaire.

L'alcoolisme semble rare.

Dans le cas de notre malade, l'âge de la découverte est classique 45 ans, le facteur tabagique existe et il n'y a pas d'antécédents respiratoires personnels, ni familiaux.

Mode de découverte.

Elle peut être découverte soit par examen systématique, soit comme chez notre malade à l'occasion d'une complication : bronchite traînante, épisode douloureux simulant un pneumothorax, pneumothorax réel ou hémoptysie.

A l'interrogatoire on retrouve toujours dans les années précédentes une dyspnée d'effort parfois très légère mais progressivement croissante et des bronchites fréquentes avec bronchorrhée.

Les bronchites ont tendance à se répéter au cours de l'évolution ; la bronchorrhée est muqueuse en dehors des poussées infectieuses et généralement modérée.

Pour Brocard et Gallouedec (5) la dyspnée précéderait pratiquement toujours tous les autres signes, tel n'était pas le cas de notre malade qui a souffert d'abord de bronchites hivernales de plus en plus fréquentes ayant entraîné secondairement une dyspnée.

L'examen thoracique est pauvre, seuls sont notés, comme chez notre malade, une légère hyper-sonorité et une diminution globale du murmure vésiculaire. Il n'y a pas d'hippocratisme digital.

Le coeur est normal au début et peut le rester jusqu'au bout ; mais il faut toujours craindre l'apparition d'un coeur pulmonaire chronique.

Les examens des crachats sont toujours négatifs, les dystrophies tuberculeuses sortant du cadre de notre étude.

La N.F.S. est normale en dehors des surinfections.

Les tests à la sueur ont été faits systématiquement par Daddi (12) : ils étaient toujours normaux.

Par contre Brun récemment a eu l'idée d'étudier soigneusement l'activité pancréatique chez son dernier malade et il a trouvé une amylasémie un peu augmentée à 215 u. somogyi ; le pouvoir anti-trypsique du sérum était bas.

Si ces résultats étaient retrouvés ils pourraient fournir des nouvelles données pour l'étude étio-pathogénique de la maladie.

[illegible]

test à l'acét.
choline
! +

ASPECT RADIOLOGIQUE

L'aspect radiologique est extrêmement particulier. Deux types d'images se voient et ont été opposées l'une à l'autre :

1 - Le type du poumon évanescent décrit par Burke (9) qui est le plus rare et le plus intéressant. Le parenchyme pulmonaire semble littéralement s'être évanoui sur une surface plus ou moins grande.

L'atteinte porte sur les sommets et la corticalité soit d'un poumon, soit des deux poumon, prédominant souvent à droite
Les lésions progressent de haut en bas et de la corticalité vers le hile.

Des tractus partent le plus souvent du hile le reliant à la corticalité, ils représentent les reliquats vasculaires comme l'a montré l'angio-pneumographie.

La limite inférieure peut être marquée par une bande concave vers le haut correspondant probablement à une bulle d'emphysème.

Brocard et Gallouedec (1) décrivent trois stades à cette évanescence :

- un premier stade de raréfaction vasculaire limitée
- un deuxième stade avec aspect en toile d'araignée : des tractus partant du hile et s'effilochant vers la périphérie,
- enfin un stade ultime de deshabitation totale.

Aucune autre maladie ne réalise cette image radiologique et le terme de Burke de "Vanishing lung" est très évocateur de son aspect.

Notre malade présente un aspect radiologique typique d'évanescence, jamais au cours de l'évolution nous n'avons vu apparaître d'image bulleuse, ni sur les clichés standard, ni sur les tomographies.

L'évanescence était d'emblée bilatérale et il est à noter que deux ans auparavant l'examen radioscopique avait été considéré comme normale.
Les lésions prédominaient à droite comme c'est le plus fréquent. Tractus et lignes arciformes étaient visibles.

2 - Le deuxième type d'image beaucoup plus fréquemment rencontré que le précédent est celui où des images arrondies, finement cerclées, isolées ou groupées sont visibles au sein d'une zone hyperclaire.

Ces images sont, soit localisées au sommet au début, soit d'emblée disséminées. Comme dans le cas précédent elles progressent de haut en bas et de dehors en dedans, devenant de plus en plus nombreuses, de plus en plus grosses et finissant souvent par confluer.

Dans de nombreux cas il y a association des deux types d'images, soit au sein d'un même poumon, soit qu'un poumon apparaisse déshabité, du moins en partie et l'autre occupé par des bulles.

Les deux types peuvent aussi se succéder au cours de l'évolution. Il semble donc difficile de les séparer totalement, et, il est logique de penser avec Daddi, Heilmeyer Boye, Brun, Dejour que les bulles ne sont visibles que lorsqu'elles sont sous tension.

Toutes les pièces anatomiques, d'ailleurs, étaient envahies par des bulles emphysémateuses, même si celles-ci étaient invisibles radiologiquement.

Le hile est toujours petit, souvent abaissé, il peut être déplacé latéralement si un poumon est atteint et le refoule.

Le parenchyme sous-jacent à la zone malade est le plus souvent, comme chez notre malade comprimé et densifié.

L'examen radioscopique montre toujours un jeu diaphragmatique réduit avec des coupes aplaties.

Les tomographies sont indispensables pour préciser l'étendue des lésions, elles montrent parfois des formations bulleuses invisibles sur le cliché standard, ce n'était pas le cas de notre malade.

Elles permettent enfin de suivre l'évolution avec plus de précision que la radiographie standard.

La bronchoscopie précise l'intégrité des grosses bronches.

La bronchographie lipiodolée montre l'absence totale de pénétration du produit de contraste dans la zone atteinte.

Les bronches des lobes inférieurs sont souvent tassées, refoulées vers le bas formant faisceau, comme l'a noté Knölle (18).

Des dilatations se voient mais sont plutôt rares.

Dans le cas de notre malade les bronches étaient normales jusqu'au territoire pathologique où elles n'étaient plus imprégnées.

L'angiopneumographie qui n'a pu être réalisée chez notre malade est intéressante pour préciser l'étendue exacte du processus. Les vaisseaux sont généralement invisibles dans la zone malade et s'arrêtent brusquement à sa périphérie.

Le calibre des vaisseaux de la zone saine peut être réduit. Les auteurs qui pensent à une origine vasculaire de la maladie se sont servi de ces aspects radiologiques comme argument en faveur de leur thèse.

Il faut noter cependant que, comme c'était le cas du dernier malade de Brun (8) porteur d'une évanescence étendue, l'angiopneumographie peut être parfaitement normale.

Cet examen a enfin précisé la nature vasculaire des tractus reliant le hile à la corticalité.

La scintigraphie pulmonaire a récemment été réalisée par Sadoul et ses collaborateurs (22) pour quatorze de leur quinze malades elle précise parfaitement l'étendue des lésions.

PROFIL RESPIRATOIRE

L'étude de la ventilation peut révéler des troubles de type mixte, mais le plus souvent, comme c'était le cas pour notre malade elle montre un déficit de type obstructif.

La capacité vitale est peu diminuée, du moins au début par contre le V.E.M.S. est bas et par conséquent le rapport $\frac{V.E.M.S.}{C.V.}$ plus ou moins nettement abaissé.

Le rapport $\frac{V.R.}{C.T.}$ est bas aussi.

Le test à l'aleudrine est constamment négatif pour Brun (7) Brocard et Gallouedec (5), Dejour (14), Brun dit que cette réponse négative aux broncho-dilatateurs différencie la D.P.P. de l'emphysème diffus banal. Notre malade présente un test à l'aleudrine négatif. Par contre Sadoul (22) et ses collaborateurs ont récemment trouvé un bronchospasme levé par l'aleudrine chez quatorze de leurs quinze malades.

Dans un bilan pré-opératoire l'étude spirométrique séparée des deux poumons est indispensable pour avoir une idée de la qualité du poumon sain et des possibilités de récupération post-opératoires.

Dans le cas de notre malade le poumon gauche qui était pourtant le siège d'une évanescence à sa partie supérieure assurait 60 % de la ventilation totale.

Enfin pour notre malade l'étude spirométrique a montré l'absence d'amélioration après un traitement corticothérapique sous couverture antibiotique.

L'étude des gaz du sang révèle souvent une désaturation artérielle modérée comme c'est le cas pour notre malade.

La Pa CO₂ reste normale à l'opposé de ce qu'on observe dans l'emphysème habituel. Dadeli explique ce fait par la suppression de l'irrigation dans les parties altérées de la D.P.P.

L'EVOLUTION

L'évolution se fait vers l'aggravation des lésions radiologiques et l'insuffisance respiratoire terminale avec ou sans manifestations de coeur pulmonaire chronique.

L'aggravation semble ne pas être régulière, il y a des périodes de stabilisation puis d'aggravation brusque trop peu d'observations de la littérature ont pu être suivies de façon prolongée et il est difficile de se faire une idée exacte de la durée moyenne de la maladie. Celle-ci semble assez variable suivant l'âge et l'étendue des lésions au moment de la découverte de la maladie. Le malade de Burke (9) est mort en six ans ; sur les neuf malades de Brun (7) un est mort après deux ans d'évolution, un après trois ans, un après six ans, un après dix ans.

Monsieur C. que nous avons suivi neuf ans est actuellement toujours en vie, menant malgré une dyspnée permanente une vie sub-normale.

La fréquence des cancers apparus après un certain temps d'évolution semble assez grande après Burke (9), Crenshaw (11) Sandford (14), Green (14), Galy (16), Dejour (14), Brocard et Gallouédec (5) ont vu des néoplasmes se développer chez leurs malades.

Une complication brutale menace ces malades, le pneumothorax spontané dont il n'est pas besoin de souligner la particulière gravité du fait de l'insuffisance respiratoire pré-existante.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Dans les formes bilatérales de la dystrophie pulmonaire progressive, les plus fréquentes, l'hyperclarté intéresse une zone plus ou moins étendue de la partie supérieure des deux champs. S'il est en règle facile d'éliminer des kystes pulmonaire multiples par leurs contours précis, géométriques, avec parfois un petit niveau liquide dans leur bas-fond, et par leur stabilité au cours de l'évolution, beaucoup plus délicate est la distinction avec certaines formes bulleuses du broncho-emphysème localisées ou prédominantes aux lobes supérieurs. Ici encore, c'est le caractère généralement stable de cet emphysème bulleux qui constitue l'argument principal du diagnostic. On sait d'ailleurs qu'il n'existerait, pour beaucoup d'auteurs, aucune différence foncière de nature entre les deux affections.

Un aspect radiologique voisin peut aussi être réalisé, à un stade évolutif très avancé, par diverses maladies bien individualisées, telles que la tuberculose, la sarcoïdose de Boesnier - Boëck - Schaumann, les pneumoconioses, les réticuloses. Mais, dans ces cas, on observe l'association d'opacités pulmonaires qui n'existent pas dans la dystrophie pulmonaire progressive et la confrontation des documents radiologiques antérieurs, lorsqu'elle est possible, permet d'éviter la confusion.

Dans ses formes unilatérales la dystrophie pulmonaire progressive soulève un certain nombre de diagnostics particuliers. Un pneumothorax spontané peut donner le change, d'autant plus que la dystrophie pulmonaire progressive peut se révéler soudainement par des manifestations douloureuses dyspnéïssantes. La constatation du moignon pulmonaire plaqué contre le médiastin est l'élément le plus fidèle en faveur du pneumothorax.

La sténose incomplète d'un gros tronc bronchique détermine parfois une hyperclarté du territoire correspondant, tantôt diffuse, tantôt bulleuse, en

rapport avec une distension alvéolaire systématisée. C'est alors la bronchoscopie qui, en révélant l'obstacle, permet le diagnostic.

Il faut encore citer la possibilité d'un emphysème bulleux pédiculé ou "kyste ballon", susceptible de subir, lui aussi une extension progressive apico-caudale, et dont la nature n'est bien souvent reconnue qu'à l'intervention chirurgicale.

Une variété spéciale d'hyperclarté diffuse hémithoracique est constituée par le syndrome de Mac Léod (3). On lui reconnaît pour origine une hypo-vascularisation du poumon atteint, mise en évidence par l'angiographie. Schématiquement, il se distingue de la dystrophie pulmonaire progressive par les traits suivants :

- son unilatéralité stricte
- son caractère souvent asymptomatique
- sa bonne tolérance habituelle
- sa parfaite stabilité radiologique au long de la vie du sujet.

LES DIVERSES THEORIES ETIOPATHOGENIQUES

Trois théories principales ont été avancées pour expliquer la dystrophie pulmonaire progressive et destructrice.

1 - La dystrophie alvéolaire primitive

Cette théorie a été soutenue par Daddi (12), Magnin (14), Kofman (14), et en France principalement Brun (7).

L'origine en serait à la fois congénitale et acquise : il y aurait une fragilité congénitale du tissu mésenchymateux et des facteurs mécaniques, infectieux ou dysmétaboliques révéleraient cette fragilité.

A l'appui de cette thèse viennent les cas familiaux de Touraine, la notion non exceptionnelle de traumatisme thoracique dans les antécédents, surtout la fréquence relative de la survenue de la D.P.P. sur un terrain fragilisé par un emphysème, un asthme ancien comme c'était le cas pour deux malades de Brocard et Gallouedec (5), Brun cite même un cas de dystrophie survenue sur un poumon fragilisé par une tuberculose.

Brocard et Gallouedec (5) puis Sadoul (22) et ses collaborateurs, insistent sur le danger probable des corticoïdes, sans couverture antibiotique, au long cours qui semble avoir plusieurs fois favorisé la destruction parenchymateuse.

Brun affirme que les signes radiologiques de symphyse pleurale sont quasi constants.

En ce qui concerne notre malade, il faut noter ici l'existence d'une maladie de Dupuytren apparue en 1959 et actuellement très invalidante. Peut être faut-il voir là un témoignage d'une atteinte généralisée du tissu fibro-élastique.

La formation de l'emphysème a été remarquablement étudiée par F. Bezançon et J. Delarue (4). Ils décrivent sous le nom de pneumonie réticulée atrophique l'atrophie de la paroi alvéolaire. La rupture des cloisons interalvéolaires par

nécrose de la paroi alvéolaire ou élargissement des cloisons normales inter-alvéolaires détermine la formation des cavités aériennes.

L'examen histologique de la pièce d'exérèse de Monsieur C. a montré des lésions d'emphyseme typique au degré près. Les bulles communicant entre elles, ont une paroi faite de tissu fibreux, le revêtement étant de type épithélial cubique. Les vaisseaux sont rares mais normaux, les bronches non altérées ; cependant il semble difficile d'en tirer une conclusion quelconque et de dire si la destruction alvéolaire constatée a été primitive ou si elle fut secondaire à d'autres lésions.

2 - La deuxième théorie est celle de la dystrophie secondaire à des altérations bronchiques de bronchiolite sténosante. Celle-ci serait latente dans les cas où le malade n'a pas d'antécédent bronchitique. Cette théorie a été soutenue par Burke (9), Allison (1), Amberson (2), Spain, Carasso (10), Knolle (18), Burke (9) à l'autopsie de son malade avait en effet trouvé un rétrécissement et une occlusion des bronches du lobe supérieur.

Ce fait a été retrouvé fréquemment, et Brun (8) récemment a été frappé à l'autopsie d'un malade de constater une brusque et nette réduction du calibre des bronches de 4e et 5e ordre qui étaient collabées sans cause visible. Les bronches étaient par ailleurs normales si ce n'est un granulome inflammatoire très limité.

Dans le cas de Monsieur C. les bronches de la pièce d'exérèse étaient normales apparemment.

3 - Enfin la troisième théorie est celle de la dystrophie d'origine vasculaire, les lésions primitives seraient des altérations des artères nourricières des bronches.

Cette théorie a été soutenue par Cudkowicz et Armstrong (14), Grenshaw (11), Heilmeyer et Schmid (17) Hieronymi (14) et en France Galy (16) et son élève Dejour (14).

Cudkowicz et Armstrong ont pratiqué l'autopsie de dix-huit malades morts d'emphyseme pulmonaire atrophique et ils ont trouvé une oblitération des artères bronchiques ou de leurs branches Hieronymi rapporte des modifications péri-artéritiques des artères bronchiques chez un homme mort de dystrophie pulmonaire progressive et qui avait par ailleurs une péri-artérite noueuse. Le malade de Simonin (23) avait une artérite et Dejour (14) note la fréquence du terrain athéromateux

chez ses malades ; il a d'autre part trouvé des lésions d'endartérite oblitérante dans certaines pièces opératoires. Crenshaw (1), enfin, provoquait l'apparition d'un emphysème chez le cheval par des injections intra-artérielles de promazine de chlore.

Chez notre malade J. Paillas a noté que les vaisseaux étaient rares et congestionnés mais il n'a pas trouvé de lésions artérielles spéciales.

Brun dans sa dernière publication note que l'angio-pneumographie de son malade était normale et à l'étude anatomique il n'a pas trouvé de lésion artérielle, les branches de l'artère pulmonaire étaient dilatées sans athérome.

La possibilité d'une atteinte nerveuse a été avancée mais peu étudiée.

T R A I T E M E N T

Les traitements que l'on peut actuellement proposer dans les cas de dystrophie pulmonaire progressive sont malheureusement des plus réduits.

Le traitement chirurgical, quand il est possible, semble capable de donner quelques améliorations. Dejour l'a étudié dans sa thèse, ses malades ont subi une lobectomie ou des résections de bulles et ont eu une bonne récupération fonctionnelle.

Dans le cas de notre malade le résultat chirurgical a été relativement favorable, la réexpansion pulmonaire a été bonne, la dyspnée a diminué ; le sujet a pu reprendre une activité normale et la poursuivre pendant cinq ans.

Ce traitement n'est possible que si les lésions sont unilatérales ou franchement prédominantes d'un côté, s'il apparaît qu'elles compriment le parenchyme voisin et si le poumon opposé a une fonction respiratoire satisfaisante. Il faut certainement se montrer très prudent dans les indications opératoires car l'opération ne peut apporter qu'un bénéfice passager la dystrophie étant essentiellement progressive, et il ne faut pas risquer d'aggraver un état respiratoire souvent déjà précaire.

En dehors des indications opératoires on ne peut guère actuellement que tenter d'enrayer les poussées infectieuses par des antibiotiques et essayer dans la mesure du possible de soustraire le malade aux facteurs irritatifs bronchiques professionnels ou climatiques. C'est certainement d'une grande importance pour l'avenir du malade mais extrêmement difficile à obtenir.

Sadoul et ses collaborateurs ont utilisé les broncho-dilatateurs avec succès, mais leurs malades avaient un bronchospasme levé par l'aléadrine, ce qui semble malheureusement très rare.

C O N C L U S I O N S

Notre observation personnelle de Dystrophie pulmonaire progressive illustre d'une façon quasi-systématique les caractères principaux qui ont permis d'identifier cette rare et curieuse affection.

1 - Son développement idiopathique, en dehors de tout antécédent respiratoire connu et de toute maladie broncho-pulmonaire concomitante, a été vérifié chez notre malade, homme vigoureux et jeune encore à l'époque de la découverte de l'anomalie radiologique caractéristique.

2 - La bilatéralité de l'hyperclarté pulmonaire diffuse, intéressant la partie supérieure des **poumons**, d'une façon d'ailleurs très inégale au début, est également conforme à la description habituelle.

3 - L'image radiologique de raréfaction pulmonaire était déjà manifeste sur les premiers clichés, mais elle n'a cessé de se préciser au cours de l'évolution.

4 - L'extension lésionnelle a suivi, comme il est de règle, une marche apico-caudale, en même temps que s'accroissait le déficit ventilatoire responsable de la dyspnée, symptôme clinique majeur de la maladie.

5 - L'exérèse chirurgicale du lobe supérieur droit, rendue légitime par la très nette prédominance initiale à droite des lésions visibles, jointe à la conservation d'une bonne valeur fonctionnelle du poumon opposé, a procuré une amélioration appréciable, mais passagère, des troubles fonctionnels.

6 - L'examen anatomique de la pièce opératoire, en montrant des lésions bulleuses d'emphysème typique, apporte un argument nouveau en faveur de la parenté étroite des deux affections.

7 - Remarquable enfin est la longue tolérance de ce processus destructeur massif dont l'évolution, suivie pendant neuf ans chez notre malade, reste compatible encore aujourd'hui avec une activité professionnelle régulière.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr. A. CORNET

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ALLISON S.T. -

The vanishing lung ; report of a case of advanced bullous emphysema.
Ann. Int. Med. 1942. 17. 139-148.

2 - AMBERSON J.B. et SPAIN D.M. -

A mechanism explaining chronic progressive pulmonary bullous emphysema.
Trans. Ass. Amer. Physic. 1947. 92-101.

3 - BAPTESTI J.P. -

Le syndrome de Mac. Leod.
Le poumon et le coeur 1965 tome XXI. N° 10 1.207-1.214.

4 - BEZANCON F. et DELARUE J. -

Structure, remaniement et mode de formation des "bulles" d'emphysème pulmonaire.
J.F.2. Med. Chir. Thor. 1947. 1 209-235.

4 bis - BOYE E. -

Progressive bullous emphysema : "vanishing lung"
Acta Med. Scand. 1959. 164. 167-174.

5 - BROCARD H. et GALLOUEDEC Ch. Mme. PATTE F. et Melle. LE DU. -

La dystrophie pulmonaire à type de poumon évanescent.
J.F. Med. Chir. Thor. fév. Mars 65. 19 N° 2. 221 à 250.

5 bis - BROCARD H. et GALLOUEDEC Ch. -

Les formations bulleuses apicales apparemment primitives ; leur relation avec la tuberculose.
Revue Tub. pneum. 1963. 27. 383-402.

6 - BROCARD H. et GALLOUEDEC Ch. -

La dystrophie pulmonaire progressive.
Revue Praticien. 21 janv. 65. 15. N° 3. 319-344.

7 - BRUN J. et Collaborateurs. -

Les emphysèmes pulmonaires dits destructifs.
Poumon et coeur 1965. 21. N° 10. 1.231-1.238.

8 - BRUN J. et Collaborateurs. -

L'emphysème kystique disséminé avec destruction et évanouissement
pulmonaire progressif.
Lyon Médical 1e oct. 67. 98. N° 40. 595-623.

9 - BURKE R.M. -

Vanishing Lungs ; a case report of bullous emphysema
Radiology 1937. 28. 367.

10 - CARASSO B. MAHEUX F., GREGOIRE F. -

Progressive bullous emphysema
Amer. Rev. Tuber. 1955. 7-1. 867-876.

11 - CREUSHAW G.L. -

Dégénérative lung disease.
Dis Chest. 1954. 25. 427-442.

12 - DADDI G. -

A proposito della cosiddetta distrofia polmonare progressiva contri-
buto alla studio della pneumopatie con aspetti radiologici di rare-
fazione.
Gior. 11e tub. Mal. Thor. 1962. 16. 149-159.

13 - DADDI G. -

A propos de la dystrophie pulmonaire progressive.
Le poumon et le coeur. 1965. Tome XXI. N° 10. 1.175-1.195.

14 - DEJOUR C. -

La dystrophie pulmonaire emphysemateuse bulleuse progressive d'appa-
rence idiopathique. Etude critique à propos de 7 observations person-
nelles. Résultats opératoires.
Thèse Lyon 1964.

15 - DE MARTINI A. et BALESTRA G. -

Sindromi di rarefazione del tessuto polmonare idiopatica con particolare
rignardo alla atropia polmonare idiopatica.
Minerva Med. 1951. 42. 917-926.

16 - GALY P., St. PIERRE A. et MESTRALLET G. -

Emphysème pulmonaire d'un type inhabituel : dystrophie bulleuse pro-
gressive.
Lyon Médical 1961. 206. 379-384.

17 - HEILMEYER L. et SCHMID F. -

Die progressive Lungendystrophie. Vanishing lung. (Burke), idiopathische Lungenatrophie (de Martini).
Dtsch. Med. Wschr. 1956. 81. 1.293-1.297.

18 - KNOLLE H. -

Dystrophie pulmonaire progressive et emphyseme pulmonaire obstructif chronique.
Schweiz. Zschr. Tub. 1961. 18. N° 5. 353-371.

19 - KROKER P. -

A propos de la dystrophie pulmonaire progressive.
Fortschr. Geb. Röntgenske. Juil. 1960. 93. N° 1. 1-20.

20 - Mac LEOD. -

Voir le syndrome de Mac. Leod J.P. Baptesti.

20 - PRICE A.H. et TEPLICK G. -

Progressive bilateral bullous emphysema.
Arch. Int. Med. 1946. 77. 132-142.

21 - PRUVOST P., BLANCHY-ROUX - BERGER et DEPIERRE. -

Les formes atypiques des images kystiques et leur diagnostic.
Sem. Hôp. Paris 1944. 20. 200-203.

22 - SADOUL P. -

M. Gazariowska. M.G. Aug. F. Schrigen. M. Jimenez et P. Sadoul.
Quinze cas de poumon évanescent.
Annales Med. de Nancy oct. 67. 6. 934-946.

23 - SIMONIN P., GRILLIAT J.P., RAUBER G. et GUILLEMAT J. -

Aspect clinique, fonctionnel et anatomique d'un cas de dystrophie pulmonaire progressive.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1958. 12. 416-424.

24 - STONE D.J., SCHWARTZ A. et FELTMANN J.A. -

Bullous emphysema. A long term study of the naturel. history and the effects of therapy.
Am. Rev. Resp. Dis. 1960. 82. 493-507.

25 - WEINRECH J. et WOLFART W. -

Le bronchogramme dans la "dystrophie pulmonaire progressive".
Fortschr. Geb.-Röntgenstr. nov. 61. 95. N° 5. 641-659.

